UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954

N° 229

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES COMPRESSIONS MÉDULLAIRES AU COURS DE LA MALADIE DE PAGET

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 3 décembre 1954

PAR

Michel-Louis-Aimé JABIOL

Elève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

né à Libourne (Gironde), le 22 août 1929

JURY .....

MM. DELMAS-MARSALET, professeur ..... *Président.*

CREYX, professeur .....

BERGOUIGNAN, agrégé ..... *Juges.*

MORETTI, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE BIÈRE

18, 20, 22, rue du Peugue

1954

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543913_0017

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954

N° 229

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES COMPRESSIONS MÉDULLAIRES AU COURS DE LA MALADIE DE PAGET

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 3 décembre 1954

PAR

Michel-Louis-Aimé JABIOL

Elève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

né à Libourne (Gironde), le 22 août 1929

JURY ..... MM. DELMAS-MARSALET, professeur ..... *Président.*
CREYX, professeur ..... *Juges.*
BERGOUIGNAN, agrégé ..... *Juges.*
MORETTI, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX

IMPRIMERIE BIÈRE

18, 20, 22, rue du Peugue

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyens honoraires ..... { M. DUPÉRIÉ. M. CHELLE.
Doyen ..... M. PORTMANN.
Assesseur ..... M. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS.

PROFESSEURS

	MM.
Clinique médicale	CREYX. BROUSTET.
Clinique chirurgicale	PAPIN. MASSÉ.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.
Anatomie	DUFOUR.
Anatomie générale et histologie	MAYER.
Hygiène et clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD.
Médecine légale et Médecine du travail	DERVILLÉE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	REBOUL.
Chimie	MESNARD.
Matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN.
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.
Pathologie générale et expérimentale	SARIC.
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE.
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN.
Chimie biologique et médicale	TAYEAU.
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Thérapeutique	TRAISSAC.
Hydrologie, thérapeutique et climatologie	DUBARRY.

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL : M. BLANQUET (Physique pharmaceutique).

PROFESSEURS SANS CHAIRE : MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie).

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER.
Bactériologie	MOUSTARDIER.
Anatomie pathologique	LÉGER.
Anatomie	RIGAUD.
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE.

	MM.
Pharmacie (2e section)	MASQUELIER. QUILICHINI.
Pharmacie (3e section)	CAZAUX.
Biochimie médicale	NEUZIL.
Pathologie expérimentale	FAURE.

AGRÉGÉS

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN. LENG-LÉVY. MORETTI. LAVIGNOLLE.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS.

	M.M.
Obstétrique	CHASTRUSSE. FAUGÈRE.
Ophtalmologie	BESSIÈRE.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
Pédiâtrie et puériculture	VERGER.
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Electro-radiologie	LACHAPÈLE.
Odonto-stomatologie	BENOIT.
Urologie	LANGE.

Chargé des fonctions de Maître de conférences agrégé : M. STOLL (Histologie).

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.
Accouchements	CHASTRUSSE.
Puériculture	VERGER. PÉRY.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.
Anatomie	CABANIÉ.
Cryptogamie	LAUBIE.

	MM.
Obstétricie sociale	MAHON.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE.
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Physiologie	BENELLI.

Le Secrétaire Principal de la Faculté : A. GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1875, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK

A MA GRAND-MERE.

A MES PARENTS,

Faible témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

A MA FIANCÉE.

A TOUS LES MIENS.

A MES AMIS.

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE.

A Monsieur le Médecin Général de 1re Classe TABET,

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine
et des Troupes coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux maritimes,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Commandeur de l'Ordre de la Santé publique,
Officier du Mérite maritime.

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re Classe CONSTANS,

Sous-Directeur de l'Ecole Principale
du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux maritimes,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-1945.

A NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE
ET COLONIALE.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX.

Nous tenons à remercier :

Monsieur le Docteur H. POUYANNE
et Monsieur le Docteur LEMAN

Pour toute l'aide qu'ils nous ont apportée dans l'élaboration de ce travail.

A NOS JUGES DE THESE,

Hommage respectueux.

MONSIEUR LE DOCTEUR MORETTI,

AGRÉGÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE,
MÉDECIN DES HÔPITAUX,
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR,
CROIX DE GUERRE.

MONSIEUR LE DOCTEUR BERGOUIGNAN,

AGRÉGÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE,
MÉDECIN DES HÔPITAUX,
CROIX DE GUERRE,
OFFICIER D'ACADÉMIE.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a prodigué ses précieux conseils au cours de son élaboration. Témoignage de vive reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX,

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE,
MÉDECIN DES HÔPITAUX,
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR,
CROIX DE GUERRE,
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELMAS-MARSALET,

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES ET MENTALES,
MÉDECIN DES HÔPITAUX,
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR,
CROIX DE GUERRE,
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE.

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous nous permettons de lui adresser ici l'expression de toute notre gratitude ainsi que l'assurance de notre reconnaissance et de notre profond respect.

INTRODUCTION

Il n'y a pas si longtemps encore, en 1932, nous pouvions lire sous la plume de HAGUENAU : « Les lésions vertébrales de la maladie de PAGET déforment l'os mais ne provoquent pas de compression médullaire. » Nous pouvons aujourd'hui affirmer le contraire et dire que les syndromes de compression médullaire que nous rencontrons au cours de la maladie osseuse de PAGET ne sont pas de simples vues de l'esprit mais correspondent bien à des réalités anatomiques et cliniques. Ne tombons tout de même pas dans l'excès contraire en faisant ces affections plus fréquentes qu'elles ne sont, car il s'agit de maladies relativement rares dans la pathologie courante. Nous pouvons en avoir une idée d'après les statistiques de TENG, GROSS et NEWMAN qui déclarent : « Parmi 274 397 entrées au Mount Sinai Hospital pour une période de dix-sept ans, d'octobre 1933 à octobre 1950, 131 étaient dues à la maladie de PAGET, soit environ 1 cas sur 2 000. Parmi ces 131 malades, un seul avait une paraplégie résultant d'une compression de la moelle par des vertèbres hypertrophiées. »

Nous pouvons trouver de très nombreuses complications au cours de la maladie de PAGET mais nous nous bornerons à étudier ici celles dues à une compression médullaire causée par cette maladie. Nous éliminons complètement de notre description un tableau neurologique très particulier que la maladie de PAGET peut réaliser en favorisant, en particulier, l'impression basilaire ou d'autres anomalies cranio-vertébrales qui entrent dans la pathologie de la charnière cervico-occipitale. Nous n'insisterons guère sur les syndromes radiculaires isolés qui sont des exceptions et dont l'intérêt est assez faible. Nous avons donc à étudier,

suivant la localisation et l'importance de la compression médullaire, des tableaux cliniques variés représentés par des paraparésies, des syndromes de BROWN-SEQUARD, des paraplégies ou des tétraplégies. Ces différents tableaux peuvent d'ailleurs se retrouver successivement chez un même malade.

Si la maladie de PAGET commence à être connue depuis déjà près de quatre-vingts ans, puisque PAGET la décrivit en 1876, par contre, l'idée qu'elle peut se compliquer d'une paraparésie ou d'une paraplégie, est relativement récente puisque c'est seulement en 1923 que WYLLIE d'une part, ARDIN-DELTEIL, AZOULAY et LAGROT d'autre part, publièrent les premières observations relatives à cette complication. Il faut ensuite attendre 1930, avec BRINTON, pour retrouver de nouvelles observations. Depuis, nous avons pu recueillir une cinquantaine de cas dans la littérature médicale. Mais il est certain que toutes les observations n'ont pas été publiées ; cette remarque est valable particulièrement pour les cas de paraplégie survenant au cours d'une maladie de PAGET connue depuis longtemps, généralisée, la paraplégie étant alors considérée comme une évolution impossible à arrêter lorsqu'elle survient au-dessus de tous nos moyens thérapeutiques, ne nécessitant aucune publication.

Nous étudierons donc successivement :

Notre observation ;
Un tableau récapitulatif de toutes les observations que nous avons pu retrouver ;
Les principaux éléments cliniques et paracliniques qui nous conduisent à un diagnostic positif ;
Les principaux points du diagnostic différentiel ;
Les notions pathogéniques actuelles ;
Le traitement.

OBSERVATION INÉDITE

M. B..., Roger, âgé de 57 ans, ajusteur mécanicien, présente en février 1953 un engourdissement passager des orteils droits à l'exception du gros orteil. Il n'y prête guère d'attention et attribue ce petit malaise à des troubles circulatoires d'autant plus qu'il éprouve un vertige passager à la même époque. Mais, à partir de ce moment, il constate que sa jambe droite devient plus faible, puis il éprouve un engourdissement avec paresthésie dans la cuisse droite et jusque dans la région inguinale. Il n'a alors aucune douleur lombaire. Il subit très longtemps des séances d'acupuncture qui n'amènent aucune amélioration. L'impotence atteint le membre inférieur gauche à son tour et au cours de l'été il présente une diminution considérable de force dans les deux membres inférieurs, mais l'impotence varie d'un jour à l'autre : certains jours, il peut encore marcher sur une assez longue distance et d'autres, il a une grande difficulté pour se déplacer même dans la maison. Un matin du mois de juillet, il se réveille, éprouvant une sensation de constriction thoraco-abdominale qu'il compare à l'impression d'un corset, « d'une ceinture de fer », sensation qui disparaît au bout de deux jours. Il n'a pas de troubles sphinctériens. Il consulte plusieurs médecins mais les diverses thérapeutiques proposées n'amènent aucune amélioration.

L'*examen* pratiqué au mois de novembre 1953 montre alors une paraplégie spasmodique frappant également les deux membres inférieurs avec contracture en extension. Il n'y a pas de réflexes d'automatisme médullaire. Les réflexes tendineux sont vifs ; il n'y a pas de signe de Babinski. On note une hypoesthésie à tous les modes, également répartie et remontant au niveau de D 10 ; lors d'un examen pratiqué quelques jours après, cette limite atteignait D 8.

L'examen clinique du rachis est négatif.

L'examen général montre un sujet très corpulent qui ne présente pas d'anomalies morphologiques. Il n'y a rien à signaler dans les antécédents.

La *radiographie,* dont la lecture est rendue assez difficile par la corpulence du sujet, montre :

1° Une platyspondylie pour l'ensemble des vertèbres supérieures à partir de D 7 ;

2° Une densité anormale de la 7e, de la 10e et de la 12e vertèbre dorsale. Cette condensation porte à la fois sur les corps vertébraux et sur les plateaux. Elle n'est pas homogène. On devine un remaniement du tissu osseux avec une tendance à la striation dans le sens vertical : mais cette striation elle-même est assez grossière et n'évoque pas l'aspect de vertèbres peignées ; les traits ne sont pas scalariformes mais isolent des aréoles irrégulières à l'intérieur du corps vertébral. Ces altérations ne portent que sur les corps vertébraux ; les arcs postérieurs paraissent indemnes sauf peut-être l'arc postérieur de D 12 qui semble plus massif que d'habitude. La forme des corps vertébraux n'est guère modifiée malgré le changement général de structure.

Une injection sous-arachnoïdienne de 3 cm³ de *discolipiodol* lourd par voie lombaire montre que la colonne lipiodolée présente, au niveau des vertèbres lombaires, un aspect en haltère non pathologique, en particulier au niveau du disque intervertébral L 1-L 2. Par contre, il existe un arrêt permanent au niveau du bord inférieur de D 12 ; cependant, il s'infiltre un mince filet de lipiodol sur le bord latéral de l'étui arachnoïdien. Le bord supérieur de la bille lipiodolée est presque horizontal avec malgré tout une légère obliquité de haut en bas et de gauche à droite. Il existe trois ou quatre digitations à peine perceptibles sur ce bord supérieur horizontal et c'est de la digitation la plus gauche que prend naissance le mince filet lipiodolé qui s'insinue le long du bord gauche de l'étui méningé. En somme, l'arrêt lipiodolé dessine le bord inférieur de la vertèbre D 12. On n'a pas pratiqué d'injection de lipiodol par voie sous-occipitale.

Ces différentes constatations permettent d'affirmer le diagnostic de compression médullaire prédominant à droite, au niveau de D 12, et l'aspect même des lésions évoque une maladie de PAGET du rachis. En mesure de confirmation, on pratique des radiographies du crâne et du bassin ; la radiographie du crâne montre les altérations indiscutables d'une maladie de PAGET : aspect floconneux, plus prononcé sur les trois quarts postérieurs du crâne et semblant épargner une partie du frontal et l'écaille de l'occipital. Les altérations sont moins typiques au niveau des ailes iliaques dont la structure paraît cependant remaniée dans le sens pagétoïde.

Le 2 décembre 1953, la *ponction lombaire* montre un blocage du liquide céphalo-rachidien qui est louche, hématique, homogène, fournissant un culot de centrifugation moyennement abondant hématique que surnage un liquide limpide très légèrement xanthochromique. L'examen chimique montre un taux d'albumine atteignant 6,70 g par litre. Il n'y a pas de réaction cellulaire.

L'*intervention* fut pratiquée le 5 décembre 1953 à la clinique Bagatelle (Docteur POUYANNE) : sous anesthésie locale plus anesthésie au nesdonal, il fut effectué une laminectomie sur trois vertèbres à partir du repère inférieur (D 12) ; cette opération fut extrêmement difficile et hémorragique en raison d'un épaississement tout à fait pathologique des lames vertébrales qui étaient tantôt ostéophytiques, tantôt pseudo-kystiques, tantôt angiomateuses. La moelle était manifestement comprimée par ces lames et en particulier au niveau de D 12. Après vérification de la perméabilité du canal rachidien au-dessus et au-dessous, la dure-mère fut ouverte pour inspecter la moelle qui parut normale. On sutura la dure-mère et les plans musculo-cutanés à l'ordinaire. Ce fut une intervention hémorragique difficile, pénible, d'une durée de deux heures, mais très bien supportée par un malade pléthorique qui pouvait se permettre une spoliation sanguine. Il est à noter en outre que toutes les insertions musculaires sur les apophyses épineuses étaient assez calcifiées et extrêmement dures.

Le 9 décembre 1953, l'*examen anatomo-pathologique* du plus volumineux des fragments de lames vertébrales examinés, le montre constitué par de nombreuses travées osseuses tantôt épaissies tantôt amincies, s'anastomosant régulièrement, comportant des ostéoblastes sans anomalies. Le tissu médullaire est surtout fibreux avec de nombreuses nappes hématiques ; il comporte quelques cellules multinucléées ostéoclastiques s'accolant parfois à une travée osseuse. On ne rencontre pas de signes de néoformation maligne. En conclusion, il s'agit de phénomènes de production et de condensation osseuse associés à des aspects d'ostéolyse.

M. B... a quitté la clinique Bagatelle après des suites opératoires assez simples, réserve étant faite d'un urticaire dont nous n'avons pu trouver l'origine, avec un état neurologique à peu près inchangé.

Le 1er mai 1954, l'examen pratiqué montre une disparition des troubles sensitifs mais avec persistance des troubles moteurs sans signes sphinctériens. Il existe des réflexes de défense au niveau des membres inférieurs avec triple retrait en flexion qui semblent acheminer le malade vers une paraplégie en flexion. Depuis, il n'y a pas d'amélioration notable.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
1. Wyllie	1923	M	55	Vertèbres thoraciques. Troubles sensitifs atteignant le 3e cartilage costal. Paraparésie.	Laminectomie de D2 à D4. Amélioration.
2. Wyllie	1923	M	63	Vertèbress D2 et D4. Paraplégie spasmodique. Anesthésie au-dessous de l'appendice xiphoïde.	Laminectomie. Mort.
3. Ardin-Delteil, Azoulay et Lagrot	1923	M	55	Paraplégie spasmodique en flexion. Hypoalgésie en-dessous du pubis.	Non opéré.
4. Brinton	1930	M	58	Paraparésie. Troubles de la sensibilité atteignant D5.	Laminectomie de D2 à D6. Amélioration progressive.
5. Kay, Simpson, Riddoch et Vilvandre	1934	M	52	Paraplégie spasmodique en flexion. Anesthésie en-dessous de L4. Hypo-algésie en-dessous de D10.	Non opéré.
6. —	1934	M	54	Paraparésie spasmodique. Hypoalgésie en dessous de D10.	Non opéré.
7. Hunt	1935	M	60	Paraplégie spasmodique. Anesthésie atteignant D5. Blocage du LCR.	Laminectomie de D2 à D5. Guérison.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
8. Vincent Langeron, Dereux et Lemaitre	1936	M	57	Vertèbres D6 à D10. Paraplégie. Troubles sensitifs des membres inférieurs. Blocage du LCR.	Laminectomie D5 à D7. Guérison.
9. Petit - Dutaillis, Marchand et Caldéron	1936	M	57	Vertèbres thoraciques. Paraplégie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D6. Blocage complet du LCR.	Laminectomie de D3 à D8. Guérison.
10. Gutman et Kasabach . .	1936	F	54	Paraplégie.	Non publié.
11. Garcin, R. Varay et Dimo	1937	M	61	Syndrome de Brown-Sequard atteignant C3, C4.	Non opéré.
12. Hagueneau et Sicard . .	1937	M	47	Paraparésie, troubles sensitifs atteignant D7.	Laminectomie D5 à D9. Guérison.
13. Alessi	1938	M	64	Vertèbres D4 à D7. Paraplégie. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D4 à D8. Mort.
14. Petersma	1938	M	51	Vertèbres D11, D12, L1. Paraparésie. Blocage du LCR.	Non opéré.

Auteurs	Date	Sexe	Age	Signes radiologiques et neurologiques	Traitements et résultats
15. Froidefond	1939	M	55	Paraplégie spasmodique en flexion.	Non publié.
16. Schwarz et Reback	1939	F	55	Paraparésie flasque. Troubles sensitifs atteignant D9.	Laminectomie D8, D9 et D10. Guérison.
17. —	1939	F	46	Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D9, D10. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D5 à D9. Guérison.
18. —	1939	M	52	Vertèbres D4 à D9. Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D8. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D4 à D8. Mort.
19. —	1939	M	58	Vertèbres dorsales moyennes. Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D4 à gauche et D1 à droite. Blocage partiel du LCR.	Non opéré.
20. —	1939	M	72	Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D10.	Non opéré.
21. —	1939	M	57	Vertèbres D4 à D7. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D4.	Non opéré.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
22. Schwarz et Reback	1939	M	43	Vertèbres D3 et D4. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D3. Blocage complet du LCR.	Non opéré.
23. —	1939	M	70	Vertèbres dorsales et lombaires. Paraplégie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D5. Blocage complet du LCR.	Non opéré.
24. —	1939	M	60	Vertèbre D6. Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D6. Blocage complet du LCR.	Non opéré.
25. Elkington	1939	M	70	Paraparésie spasmodique. Troubles de la sensibilité atteignant D5. Pas de blocage du LCR.	Non opéré.
26. Turner	1940	M	52	Vertèbres D2 à D7. Paraparésie. Hypoalgésie atteignant D7. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D2 à D4. Guérison.

Auteurs	Date	Sexe	Age	Signes radiologiques et neurologiques	Traitements et résultats
27. Turner	1940	M	60	Vertèbres C4 à C5. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D4. Blocage complet du LCR.	Laminectomie de D2 à D8. Amélioration.
28. —	1940	M	60	Vertèbres D2 à D5. Paraplégie spasmodique en flexion. Troubles sensitifs atteignant D5.	Laminectomie de D2 à D5. Pas d'amélioration.
29. —	1940	M	66	Vertèbres C7 à D8. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D6.	Laminectomie D2 à D6. Amélioration.
30. —	1940	M	58	Vertèbres D3, D4, D5. Paraparésie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D9.	Laminectomie de D2 à D6. Guérison lente. Paraplégie trois ans plus tard.
31. —	1940	M	46	Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D6. Blocage complet du LCR.	Laminectomie de D1 à D5. Mort.
32. —	1940	M	77	Vertèbres C6 à D2. Paraparésie spasmodique. Anesthésie en-dessous de D6.	Non opéré.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
33. Giraud, Bert et Bougarel	1941	M	56	Paraplégie spasmodique. Troubles de la sensibilité atteignant l'ombilic. Blocage du LCR.	Non opéré.
34. Hillman	1941	M	63	Vertèbres D4 à D6. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D6 à D10. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D4 à D6. Amélioré.
35. Hillman	1941	F	44	Vertèbre C6. Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant C4.	Laminectomie C5 à C7. Pas d'amélioration.
36. Gross	1942	M	53	Vertèbres D5 et D6. Paraplégie spasmodique en extension. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D5, D6. Guérison.
37. M[lle] Cullère et Bertrand	1945	F	63	Paraplégie spasmodique en extension. Troubles sensitifs atteignant le bord inférieur du thorax.	Non publié.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
38. Rabiner et Hand	1947	M	56	Paraparésie. Troubles sensitifs atteignant D6.	Non publié.
39. —	1947	M	58	Vertèbres lombaires. Paraparésie spasmodique.	Non publié.
40. Colclough	1949	M	50	Paraplégie spasmodique. Troubles sensitifs atteignant D9, D10. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D5 à D9. Guérison.
41. Teng, Gross et Newman.	1951	M	65	Toutes les vertèbres. Paraparésie. Hypoalgésie atteignant D4. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D1 à D3. Amélioration.
42. Petit-Dutaillis	1951	M	49	Paraplégie spasmodique en extension. Hypoesthésie atteignant D4 à droite et D5 à gauche. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D1 à D6 Guérison.
43. —	1951	M	62	Paraplégie spasmodique en extension. Hypoesthésie atteignant l'ombilic. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D1 à D8. Amélioration.

Auteurs	*Date*	*Sexe*	*Age*	*Signes radiologiques et neurologiques*	*Traitements et résultats*
44. Petit-Dutaillis	1951	M	36	Paraparésie. Légère hypoesthésie au tact et à la piqûre de D8 à D12. Blocage partiel du LCR.	Laminectomie D4 à D9. Guérison.
45. Latimer, Webster et Gurdjian	1953	M	66	Paraparésie. Blocage complet du LCR.	Laminectomie. Guérison. Un an après : 2e laminectomie. Pas d'amélioration.
46. —	1953	M	65	Paraplégie. Anesthésie atteignant D7. Blocage complet du LCR.	Laminectomie. Guérison. 2e laminectomie. Amélioration.
47. —	1953	M	34	Paraparésie. Hypoesthésie en-dessous de D7. Blocage complet du LCR.	Laminectomie. Pas d'amélioration.
48. Robinson	1953	F	64	Paraplégie. Hypoalgésie atteignant D8 à droite et D11 à gauche. Blocage complet du LCR.	Laminectomie D9, D10 et en partie D8 et D11. Nette amélioration.
49. —	1953	M	65	Paraplégie spasmodique en extension. Anesthésie remontant à D7 à droite et à D4 à gauche.	Non opéré.

ÉTUDE DU DIAGNOSTIC POSITIF

L'étude de ces différentes observations montre que dans plus de la moitié des cas c'est au stade de paraparésie que le diagnostic a été fait et le traitement institué s'il y a lieu ; paraparésie sans aucun caractère particulier, base nulle pour l'établissement d'un diagnostic étiologique exact. Il en est de même pour la paraplégie le plus souvent de type spasmodique en extension mais qui peut être aussi spasmodique en flexion. Nous n'avons pas relevé de paraplégie flasque mais seulement une paraparésie flasque (cas n° 1 de SCHWARZ et REBACK). Reprenant l'observation de notre malade, nous avons vu qu'il présentait une contracture en extension des membres inférieurs avec des réflexes tendineux vifs au niveau de ces deux membres. Nous pouvons donc parler de paraplégie spasmodique en extension malgré l'absence d'un signe de BABINSKI net. Cette paraplégie s'accompagnant de douleurs en ceinture, d'hypoesthésie à tous les modes à limite supérieure assez nette, de blocage du liquide céphalo-rachidien, d'une dissociation albumino-cytologique de ce liquide, nous pouvons penser à une compression médullaire, bien que n'ayant pas noté de réflexes d'automatisme médullaire au cours des premiers examens. Qu'il s'agisse de paraparésie, de paraplégie, de tétraplégie ou de syndrome de BROWN-SEQUARD dus à une compression médullaire par la maladie de PAGET, ce sont ces différents éléments que nous avons retrouvés mais plus ou moins nets et parfois même l'un d'eux manquait. Les plus constants sont les troubles sensitifs, la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien, le blocage de ce liquide, puis les douleurs et les réflexes d'automatisme médullaire.

Etudiant chacun de ces éléments, nous notons d'abord que le type même des douleurs est intéressant : « Sensation de corset, de ceinture de fer », nous a dit notre malade. C'est ce type que nous avons retrouvé dans d'autres observations telles que celles de TURNER, qui écrit à ce propos : « Un type de douleur qui est caractéristique est une sensation de ceinture. C'est d'elle en particulier que se plaignait 6 de mes 7 malades et elle est aussi notée par WYLLIE, ALESSI et PETIT-DUTAILLIS. Souvent la sensation n'était pas une véritable douleur mais comme un bandeau enserrant étroitement le tronc. » Et il ajoute plus loin : « Les douleurs radiculaires de type classique, comme elles sont si fréquentes au cours des néo-formations médullaires, étaient peu fréquentes dans ces cas. »

Pouvant durer quelques jours à peine ou au contraire établies de façon permanente, ces douleurs ont une intensité jamais très élevée, sans grand paroxysme.

Nous avons vu chez notre malade que des examens pratiqués à des dates assez rapprochées avaient montré une limite supérieure des troubles sensitifs située à la hauteur de la dixième vertèbre dorsale, puis de la huitième. Ce sont des faits analogues que nous avons retrouvés dans les autres observations ; ainsi TURNER étudiant ses propres malades, écrit : « Le niveau supérieur des troubles de la sensibilité n'était pas en général bien tranché ; chez un certain nombre de malades, il y avait deux niveaux avec deux ou trois dermatomes entre eux, sur lesquels les troubles étaient peu importants. Même dans les cas ou un seul niveau était trouvé, il y avait une transition progressive de la sensation perturbée à la sensation normale. » Nous trouvons la même réflexion sous la plume de LATIMER, WEBSTER et GURDJIAN : « Le niveau sensitif correspondant approximativement à l'atteinte vertébrale est d'habitude bien évident mais la ligne de séparation n'est en aucune façon bien tranchée. »

Les troubles du liquide céphalo-rachidien sont à peu près constants : blocage, en général complet, mis en évidence par l'épreuve de QUECKENSTEDT-STOOKEY et surtout dissociation albumino-

cytologique ; si les éléments cellulaires manquent totalement, le taux d'albumine peut atteindre des chiffres assez élevés : 2 g. 60 chez le malade de GIROUD, 4 g. 80 chez un malade de TURNER ; 6 g. 70 chez notre malade par exemple. Ce liquide céphalo-rachidien est xanthochromique ; dans quelques cas, à cette xanthochromie, s'ajoute une coagulation spontanée réalisant le syndrome de FROIN. Quant aux réflexes de défense, d'automatisme médullaire, le seul trait caractéristique est leur inconstance.

Pour confirmer le diagnostic de compression médullaire, nous avons à notre disposition un examen très intéressant, la myélographie. Nous pratiquons les radiographies après injection intra-rachidienne de lipiodol, selon la technique mise au point par SICARD et FORESTIER. HAGUENAU insiste sur la nécessité d'un double lipiodiagnostic par voie haute et par voie basse en effectuant une injection dans la région lombaire et une autre dans la région sous-occipitale. Les images obtenues dans la majorité des cas où cette épreuve avait été pratiquée, montrent un arrêt complet du lipiodol, arrêt bien marqué, le lipiodol étant sur une ligne à peu près horizontale. Il peut y avoir sur les bords latéraux du canal rachidien, des digitations lipiodolées comme dans notre observation. Parfois, les billes lipiodolées supérieures et inférieures se rejoignent mais nous retrouvons toujours un étranglement plus ou moins marqué au niveau du siège de la compression.

Enfin, il peut y avoir des cas où le déplacement du lipiodol se fait de façon absolument normale, comme dans l'observation d'ELKINGTON. Néanmoins, cette myélographie peut nous confirmer l'existence de la compression médullaire ; de plus, elle permet de faire un diagnostic de localisation et d'étendue qui sera très utile au moment du traitement.

Il nous reste maintenant le plus important à faire, c'est le diagnostic positif étiologique, de compression médullaire par maladie de PAGET. Pour l'établir nous avons à notre disposition, en premier lieu, la *radiographie*.

A) Radiographie de la colonne vertébrale. — Elle doit être faite de face et de profil et elle doit porter sur toute la longueur de la colonne vertébrale. Différentes descriptions de vertèbres pagétiques ont été faites dont nous avons essayé de faire la synthèse. C'est ainsi que nous pouvons trouver sur ces radiographies :

1° *Des modifications de forme :*

a) Sur les clichés de profil : une perte de la forme caractéristique, les vertèbres étant taillées en coin à sommet antérieur ou postérieur.

Une modification du siège des vertèbres atteintes par bascule sous le poids des vertèbres sus-jacentes réalisant une cyphose plus ou moins marquée.

b) Sur les clichés de face : une diminution de hauteur des corps vertébraux pouvant entraîner une scoliose si l'atteinte prédomine d'un côté.

2° *Des modifications des disques intervertébraux* qui diminuent de hauteur et peuvent même disparaître.

3° *Des modifications de la coloration des vertèbres.* — Ici, les avis diffèrent ; ainsi, pour Froidefond, les vertèbres pagétiques présentent :

— un aspect floconneux ;

— des contours mal limités « en croquis » ;

— une teinte non homogène du corps vertébral : pinceautage surtout marginal, irrégulier, par opacification pauci-trabéculaire descendant dans le corps de la vertèbre et encadrant des plages claires, surtout centrales, vaguement arrondies par élargissement des espaces médullaires. Par contre, pour Gibert : « La vertèbre pagétique présente un aspect différent de l'os ouaté, c'est celui de la dissociation trabéculaire de Coste : les trabécules verticaux du corps vertébral seuls conservés et écartés les uns des autres, se dessinent nettement sur un fond clair, décalcifié.

D'autre part, la vertèbre est élargie transversalement, débordant latéralement ses voisines ; parfois enfin, l'une de ses faces a subi un début d'effondrement. » Nous pensons que ces deux avis ne sont pas aussi contradictoires qu'ils le paraissent mais qu'ils ne correspondent pas aux mêmes faits ; les vertèbres pagétiques subissent en effet un remaniement lent mais constant dû à deux processus associés : l'un de raréfaction osseuse et l'autre de condensation. On comprend que selon la prédominance de l'un ou l'autre processus, nous obtenions des images différentes des vertèbres. D'ailleurs, nous avons pu retrouver ces aspects dissemblables dans les observations que nous avons étudiées : par exemple, l'aspect classique décrit par GIBERT se retrouve dans le cas numéro I de ROBINSON ; au contraire, le cas numéro II de PETIT-DUTAILLIS, décrit en 1951, concerne un malade dont de très nombreuses vertèbres présentaient l'aspect ouaté.

Un fait notable est l'existence de vertèbres saines entre des vertèbres pathologiques ; enfin, souvent, les arcs postérieurs vertébraux présentent des modifications de structure analogues à celles du corps.

B) LES RADIOGRAPHIES DES AUTRES PARTIES DU SQUELETTE intéressent surtout :

— le crâne, montrant l'aspect floconneux caractéristique de la maladie de PAGET comme dans notre observation ;

— le bassin, pouvant montrer le même aspect ou une structure fibrillaire ;

— les os longs, en particulier, les tibias et les fémurs qui peuvent être allongés, épaissis, incurvés.

Nous pouvons ensuite faire un *bilan humoral* dont nous n'avons pas eu communication chez notre malade et qui, comme dans toute maladie de PAGET avec ou sans localisation vertébrale, montre une augmentation des phosphatases alcalines du sang dont le chiffre dépasse largement les 3 à 4 unités BODANSKY que l'on trouve chez les individus normaux, atteignant 100 unités et plus.

Le diagnostic de compression médullaire peut ensuite s'affirmer grâce à l'intervention chirurgicale constituée par la laminectomie, suivie de l'examen anatomo-pathologique des lames vertébrales réséquées. A propos des trois cas opérés par LATIMER, WEBSTER et GURDJIAN, ces auteurs écrivent : « Les découvertes opératoires étaient essentiellement les mêmes. Les lames repérées étaient très épaisses bien que facilement détruites par une rugine. L'os était très vascularisé et saignait abondamment. Après décompression totale par excision des lames, la dure-mère apparaissait normale et n'était pas ouverte dans la plupart des cas. On remarquait que d'habitude cette dure-mère commençait à battre librement après l'ablation de l'anneau osseux constricteur. » C'est bien l'impression que semble avoir eu le neurochirurgien en opérant notre malade. Quant à l'examen anatomo-pathologique, il montre l'aspect classique rencontré au cours de la maladie de PAGET : un mélange de tissu fibreux et de tissu osseux ; les cellules sont des ostéoblastes et des ostéoclastes mais il n'y a pas de cellules anormales.

A ces éléments cliniques, radiographiques, humoraux, opératoires et anatomo-pathologiques, nous pouvons ajouter un élément étiologique, élément se rapportant d'ailleurs à la maladie de PAGET en général, c'est l'atteinte principale des hommes : nous n'avons relevé que six cas chez des femmes ; il s'agit aussi d'hommes ayant le plus souvent dépassé 40 ans. Seules, deux observations, une de LATIMER et une de PETIT-DUTAILLIS, nous montrent l'atteinte d'hommes âgés respectivement de 34 et de 36 ans.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

En clinique deux cas se présentent à nous : ou bien il s'agit d'un sujet atteint de maladie de PAGET connue depuis longtemps, qui devient paraplégique ; le diagnostic est relativement facile, bien qu'il puisse souffrir à la fois d'une maladie de PAGET et d'une compression médullaire de cause différente. Ou bien la maladie de PAGET étant inconnue jusqu'alors, c'est la paraparésie ou la paraplégie qui s'installe la première. Il nous faut faire alors le diagnostic différentiel étiologique des compressions médullaires pouvant entraîner cette paraparésie ou cette paraplégie.

C'est surtout par la radiographie des vertèbres que se fera le diagnostic. C'est pourquoi nous ne parlerons pas de toutes les causes des compressions médullaires extra ou intra-rachidienne. Certes, la maladie de PAGET vertébrale peut revêtir des aspects trompeurs : un traumatisme était suspecté dans le cas numéro II de LATIMER ; une hernie discale dans le cas numéro III de PETIT-DUTAILLIS ; sur les radiographies de profil du malade de R. GARCIN on pouvait penser à un mal de POTT. Mais, en pratique, le diagnostic qu'il faut discuter est celui d'une tumeur du rachis.

Parmi ces tumeurs, nous distinguerons :

A) LES TUMEURS PRIMITIVES :

1° *Les tumeurs malignes.* — En dehors du sarcome d'EWING, ou réticulosarcome, que l'on ne trouve que chez les jeunes au-dessous de 20 ans, nous pouvons discuter soit un ostéosarcome, soit un myélosarcome. Dans les deux cas, au stade de

compression médullaire, nous avons en principe une atteinte notable de l'état général mais pas obligatoirement dans tous les cas. C'est la radiographie du rachis qui permettra de faire le diagnostic en montrant au niveau des corps vertébraux : des lacunes mal limitées, à contours imprécis, s'il s'agit d'un ostéosarcome ou des géodes nombreuses bien limitées, s'il s'agit d'un myélosarcome. Ces images sont donc bien différentes de l'aspect ouaté ou de la dissociation trabéculaire, rencontrés au cours de la maladie de PAGET.

2° *Les tumeurs bénignes.* — Ce sont les tumeurs à myéloplaxes et les angiomes vertébraux qui, s'ils peuvent atteindre parfois le stade de paraparésie ou de paraplégie, surviennent en général chez les sujets jeunes.

B) LES TUMEURS SECONDAIRES. — Ce sont de loin les plus importantes à éliminer, tout d'abord à cause de leur fréquence : suivant les auteurs elles représentent de 80 à 97 % des tumeurs du rachis. Ce sont en général des métastases d'épithéliomas glandulaires, principalement des cancers du sein, de la thyroïde et de la prostate. Ceux qui nous intéressent sont ceux-là même dont la première manifestation clinique est un syndrome de compression médullaire bien que la survenue de ce syndrome peu de temps avant la mort, à la phase terminale, soit beaucoup plus classique.

Il est à remarquer que les douleurs que l'on rencontre au cours de ces métastases n'ont pas le type de constriction thoracique comme dans la maladie de PAGET, mais ce sont plutôt des algies de type radiculaire intense. Elles semblent aussi plus persistantes mais le type de douleur est nettement insuffisant pour établir une différenciation ; aussi, est-ce à la radiographie que nous nous adressons pour faire le diagnostic.

Sur les radiographies du rachis, les métastases peuvent s'individualiser de trois manières :

1° En réalisant une forme ossifiante qui détermine la classique vertèbre d'ivoire facile à identifier ;

2° Ou une forme ostéoporotique se traduisant par un effondrement du corps vertébral, d'où l'aspect de vertèbre en galette beaucoup plus claire que les autres vertèbres ;

3° Ou en réalisant une forme mixte qui pose le diagnostic le plus difficile : cette forme se traduit par des images intriquées de condensation et de décalcification osseuse. Il en résulte un aspect flou, pommelé, analogue à celui de lésions pagétiques. Un examen minutieux montre la disparition des trabécules verticaux des corps vertébraux, alors qu'ils persistent au cours de la maladie de Paget. De plus, les tumeurs secondaires du rachis ne touchent en principe que peu de vertèbres, deux ou trois en moyenne.

Comme dans la maladie de Paget, d'autres localisations osseuses, en particulier au niveau du crâne et du bassin, peuvent se voir, mais il est rare qu'elles ne se manifestent pas cliniquement.

Le taux des phosphatases alcalines peut être du même ordre au cours de la maladie de Paget et au cours des tumeurs secondaires du rachis. Toutefois, s'il s'agit de métastases du cancer de la prostate, il y a une augmentation des phosphatases acides, alors que leur taux est normal chez le malade pagétique. En outre, actuellement, le traitement hormonal par les œstrogènes est très actif dans le cas du cancer de la prostate. Il arrive que la clinique, les radiographies, le dosage des phosphatases ne permettent pas d'affirmer le diagnostic. Dans ce cas, si le malade n'est pas traité, l'évolution peut nous renseigner soit par la manifestation du cancer primitif, soit, si ce dernier ne se manifeste pas, par l'altération très rapide et progressive de l'état général et la mort survenant en quelques mois à peine. Si nous pratiquons une laminectomie exploratrice ou thérapeutique, nous pouvons alors établir un diagnostic per-opératoire ou post-opératoire anatomo-pathologique, en se basant sur les aspects macroscopiques et microscopiques des os rencontrés.

Il nous reste à envisager un cas assez rare : celui d'un syndrome de compression médullaire survenant par suite de la

transformation maligne d'une maladie de PAGET inconnue jusqu'alors. Il faut noter d'abord, comme l'a souligné LAKE, « qu'il n'y a pas de corrélation certaine entre les sièges de production maxima des maladies de PAGET non compliquées et de celles compliquées de transformation maligne. Ainsi, d'après SCHMORL, la colonne vertébrale serait atteinte chez 50 % des pagétiques et il n'y aurait que 9 % de transformation maligne, alors que pour l'humérus, par exemple, si la maladie de PAGET ne l'atteint que dans 18 à 20 % des cas, le pourcentage de transformation maligne est de 27 %. » On peut y penser, devant la notion de rapidité : rapidité d'installation du syndrome de compression médullaire, rapidité de l'évolution clinique en quelques mois, rapidité des changements visibles sur les radiographies vertébrales, les images radiographiques elles-mêmes, mélanges d'images de maladie de PAGET et de dégénérescence maligne, étant trop difficiles à interpréter. Sinon, le diagnostic ne pourra être fait qu'à l'intervention et à l'examen histologique des fragments prélevés montrant la présence de cellules néoplasiques.

PATHOGÉNIE

Ce n'est point la pathogénie générale de la maladie de PAGET que nous allons envisager ici, mais le mécanisme propre du syndrome de compression médullaire au cours de l'atteinte de la colonne vertébrale par cette maladie. La première idée qui nous vient naturellement à l'esprit est celle d'un enserrement de la moelle épinière par les vertèbres hypertrophiées, les lames vertébrales en particulier. Nous ne serons donc pas étonnés si plusieurs mois sont nécessaires avant d'arriver au stade de la paraplégie : les remaniements osseux se font très lentement et la moelle ne sera déformée, comprimée, que de façon très progressive. Il nous faut remarquer tout d'abord que les malades dont nous avons étudié les observations présentaient une atteinte médullaire au niveau des vertèbres dorsales supérieures. Or, SCHMORL étudiant 69 cas d'autopsie dans lesquels la colonne vertébrale était atteinte de la maladie de PAGET, a trouvé 36 cas portant sur la colonne lombaire, 23 sur la colonne dorsale et 10 sur la colonne cervicale. D'après SCHWARZ et REBACK, l'explication de cette prédilection de la compression médullaire au niveau des vertèbres dorsales supérieures en particulier, peut se trouver dans le fait que l'espace entre les lames vertébrales étant plus étroit dans la région thoracique, il s'ensuit que la surface de section du canal médullaire est réduite à son minimum. C'est pourquoi toute prolifération de l'anneau osseux vertébral sera plus apte à se manifester par un trouble médullaire. De plus, les racines postérieures et antérieures peuvent être comprimées par la prolifération osseuse ; c'est ainsi que TURNER explique les douleurs en ceinture de ses malades : « Ces sensations en ceinture sont si fréquentes dans les cas de maladie de PAGET avec para-

plégie en comparaison de la fréquence dans les cas de néoplasie médullaire ou des autres causes de compression médullaire telle que le mal de Pott, qu'il doit bien y avoir une raison particulière à leur apparition et je suggérerai qu'elles sont probablement dues à l'étroitesse des trous intervertébraux par la formation d'os nouveau, avec comme résultat la compression progressive des racines postérieures lorsqu'elles entrent dans le canal médullaire. » Le fait que cette compression puisse être produite par plusieurs vertèbres simultanément peut expliquer les différences de niveau que nous trouvions pour les troubles de la sensibilité, en touchant la moelle ou les racines à des niveaux différents. Cette compression par l'os lui-même a été confirmée au cours de la laminectomie dans de nombreux cas et nous ne citerons comme exemple que le cas rapporté par Colclough.

A cette compression par l'anneau osseux vertébral, peut s'ajouter une compression par une épidurite associée comme dans le cas numéro 1 de Petit-Dutaillis publié en 1951.

Une autre théorie met l'accent sur les troubles vasculaires. Connue depuis très longtemps puisqu'elle concerne également la pathogénie générale de la maladie de Paget, cette théorie a été bien étudiée, surtout par D. Garcin. Nous retrouvons exactement les mêmes hypothèses à propos des observations de Schwarz et Reback, de Turner, de Latimer, Webster et Gurdjian. Dans sa thèse sur l'étude des complications nerveuses de la maladie de Paget et particulièrement des complications médullaires, D. Garcin écrit : « Le rôle des lésions vasculaires artério-scléreuses dans le déterminisme des lésions médullaires, pressenti par Hudelo et Heitz, mis en relief également par Kay, Simpson et Riddoch, est très vraisemblable lorsqu'on se rappelle l'importance dans la maladie de Paget de l'incrustation calcaire des parois artérielles, visible si nettement de façon très habituelle sur les radiographies des membres. Ces lésions, jusqu'ici surtout connues par des examens anatomiques anciens, expliquent probablement certains faits de paraplégie au cours de la maladie de Paget, comme celui très intéressant d'Alajouanine qui, dans la discussion qui suivit

la présentation du malade de R. Garcin, Varay et Dimo, signala dans un cas de paraplégie au cours de la maladie de Paget, l'absence à l'intervention opératoire de toute anomalie macroscopique permettant de suspecter un processus de compression. Pour Alajouanine, il y a donc lieu dans certains cas d'invoquer un facteur circulatoire. L'intervention de facteurs circulatoires divers doit donc en effet être prise en considération, soit qu'il s'agisse de lésion artérioscléreuse des artères nourricières de la moelle, soit encore, et l'explication mérite d'être proposée, que les déformations vertébrales agissent en modifiant le débit des artères qui s'y rendent. Les paraplégies des scoliotiques ne nous fournissent-elles pas un exemple de fait de la même série ? » Or, les malades atteints de maladie de Paget vertébrale sont aussi souvent des scoliotiques et il y a donc là un facteur surajouté possible de compression médullaire.

TRAITEMENT

De très nombreuses thérapeutiques ont été proposées pour guérir la maladie de PAGET, chacune ayant pour base une théorie pathogénique différente ; mais aucune n'a été pratiquement adoptée malgré des résultats parfois très intéressants tels ceux obtenus par DELMAS-MARSALET. D'autre part, nous savons que l'évolution de cette maladie peut être fort longue, restant longtemps compatible avec une vie normale. Donc, si le syndrome de compression médullaire est le seul élément du tableau clinique au cours de la maladie de PAGET et si nous arrivons à le traiter, c'est la possibilité de vivre plus longtemps et de façon à peu près normale que nous rendons au malade. D'ailleurs, même lorsque la compression médullaire n'est qu'une complication parmi d'autres, nous pouvons faire œuvre utile. Pour cela, nous avons un traitement chirurgical à envisager : c'est la laminectomie décompressive.

Mais il ne faudra pas pratiquer systématiquement cette opération sans avoir effectué un examen général sérieux du malade et, en particulier, un examen cardio-vasculaire complet ; il s'agit d'opérer des sujets plutôt âgés, souvent artério-scléreux et chez lesquels le système circulatoire n'est plus en parfait équilibre. Les vertèbres pagétiques et tous les os pagétiques en général sont très vascularisés : EDHOLM, HOWARTH et MAC MICHAEL, qui ont mesuré la circulation du sang à travers l'os pagétique, l'ont trouvée bien plus élevée que dans un os sain. En conséquence, il y a là une fatigue supplémentaire du cœur et des vaisseaux pouvant se traduire par des défaillances cardiaques et, en particulier, par des troubles circulatoires au niveau des poumons ; quelques auteurs, dont ROBINSON, ALESSI, ELKINGTON, ont attiré

l'attention sur la présence de râles bronchiques fréquents chez ces malades, cette fragilité pulmonaire pouvant facilement entraîner des broncho-pneumonies : le malade opéré par ALESSI est mort de broncho-pneumonie dans les jours suivant l'opération. Il vaut mieux aussi s'abstenir d'opérer le malade trop âgé qui présente des signes importants de sclérose artérielle. Rien n'est plus démonstratif que le cas du malade de l'observation III de SCHWARZ et REBACK, malade artério-scléreux, qui est mort vingt minutes après l'opération d'infarctus multiples. Quelques-uns, dont ADSON, pensent qu'il n'est pas certain que la décompression de la moelle soit indiquée puisque le soulagement obtenu n'est que passager. Cette idée a été soutenue surtout en ce qui concerne les formes vertébrales généralisées de la maladie de PAGET ; mais il y a possibilité d'amélioration notable, même dans ces formes (cas de TENG, cas n° II de PETIT-DUTAILLIS), et nous ne devons pas refuser cette amélioration aux malades.

En ce qui concerne l'intervention proprement dite, deux points importants sont à noter :

— tout d'abord, il s'agit d'une opération laborieuse et délicate par suite des difficultés que l'on rencontre à pratiquer une hémostase correcte et complète. C'est exactement ce qui se produit au cours de la laminectomie effectuée chez notre malade. Les lames vertébrales en cause sont en effet très vascularisées, comme il est de règle dans tous les os atteints de la maladie de PAGET. De plus, ces os ont une consistance très variable, tantôt plus dure, tantôt plus friable que normalement ;

— un autre point important concerne l'étendue de la laminectomie : on commence par réséquer les lames vertébrales correspondant au niveau présumé de la compression révélée surtout par la myélographie. On enlève alors en général les lames de trois vertèbres. Si, au cours de l'opération, le chirurgien juge que la compression s'étend au delà de ces trois vertèbres, il peut enlever les lames supérieures ou inférieures. PETIT-DUTAILLIS a pratiqué ainsi une laminectomie s'étageant sur huit vertèbres, de D 1 à D 8

inclus (observation II). Cependant, il ne faut pas oublier que les lames vertébrales sus ou sous-jacentes sont elles aussi très souvent atteintes, que les corps vertébraux ne sont pas indemnes et que nous opérons au détriment de la solidité de la colonne vertébrale en augmentant les risques de tassement et d'effondrement vertébraux. C'est ce qui s'est passé pour le malade de COLCLOUGH : opéré fin mars 1947 (laminectomie de D 5 à D 9), ce sujet a présenté dix mois plus tard sur une radiographie de contrôle un début de tassement et de déplacement du corps vertébral de D 7, nécessitant le port d'un corset. HAGUENAU avait déjà conseillé le port d'un corset de maintien vertébral dans les suites opératoires, associé d'ailleurs à une médication récalcifiante importante. En même temps, ce corset peut corriger en partie la cypho-scoliose qui existe souvent chez ces pagétiques.

En étudiant *les résultats* obtenus par la laminectomie, nous trouvons parmi les 49 cas relevés dans la littérature et en y ajoutant notre observation :

— 5 traitements non publiés ;

— 15 malades non opérés ; les principales contre-indications étant un système cardio-vasculaire défaillant ou des troubles broncho-pulmonaires importants ;

— 4 malades qui sont morts dans les suites opératoires immédiates, soit par défaillance cardiaque, par infarctus ou par broncho-pneumonie ;

— 3 malades n'ont pas été améliorés par la laminectomie ;

— 3 cas de rechute ont été relevés : une première laminectomie avait amené une guérison, mais un à trois ans plus tard des paraplégies réapparurent. Dans les deux observations de LATIMER et ses collaborateurs, une deuxième laminectomie fut pratiquée, n'apportant aucune amélioration dans un cas, et une amélioration dans l'autre sans que l'on puisse parler de guérison dans le sens où nous l'entendrons ci-dessous ;

— 8 malades ont été améliorés : cette amélioration peut atteindre différents degrés et revêtir des aspects variables portant, soit

sur les troubles sensitifs subjectifs ou objectifs, soit sur les troubles moteurs ou sur les deux à la fois, les troubles sensitifs semblant être les premiers améliorés ;

— pour 11 malades, nous utilisons le terme de guérison, non pas de la guérison de la maladie de PAGET, mais pour exprimer la disparition de tous les troubles dus à la compression médullaire. Cette guérison peut s'établir en un laps de temps variable allant de trois mois environ, dans les cas très rapides, à un an et plus dans les cas lents.

Donc, sur 29 malades opérés, il y a 11 guérisons et 8 améliorations, soit un pourcentage notable pour des sujets qui, avant la laminectomie, étaient condamnés à rester grabataires et souvent à mourir de leur infirmité. A ces 29 malades, nous devons ajouter le nôtre, dont l'amélioration n'a porté que sur les troubles sensitifs.

On peut penser que les meilleurs résultats sont obtenus lorsque les troubles de compression médullaire sont récents, mais les notions pathogéniques ont aussi un rôle à jouer semble-t-il : il est évident que le résultat de la laminectomie sera meilleur si c'est le facteur de compression osseuse qui prédomine et non l'atteinte des vaisseaux nourriciers de la moelle, en particulier, par de l'artério-sclérose. L'examen général du malade, en nous révélant un état d'artério-sclérose généralisé, peut donc nous faire douter du résultat thérapeutique de l'intervention.

La radiothérapie a également été essayée, mais ses résultats sont trop éphémères pour qu'elle arrive à détrôner la laminectomie, dont elle peut être à la rigueur une thérapeutique de complément.

CONCLUSIONS

Les altérations pagétiques du rachis siègent avec prédilection sur le segment dorso-lombaire ; lorsqu'elles ont une traduction neurologique, c'est une paraplégie ou une paraparésie chronique qu'elles entraînent le plus souvent. Les tableaux aberrants tels que ceux dus à l'impression basilaire, à la compression médullaire brutale par fracture d'un corps vertébral, ne sont pas retenus dans ce travail.

Le tableau clinique de la paraplégie n'offre pas de particularités qui permettent un diagnostic étiologique précis : installation progressive avec variations symptomatiques assez grandes d'un jour à l'autre, ce qui peut souligner le rôle du facteur vasculaire ; syndrome plus ou moins riche d'interruption physiologique de la moelle et de blocage de la circulation liquidienne. La compression intéresse généralement plusieurs vertèbres. C'est la radiographie du rachis qui permet le diagnostic : l'interprétation des images, qui peuvent être variées, pose parfois des difficultés ; l'existence d'altérations pagétiques dans d'autres parties du squelette facilite bien entendu le diagnostic.

Si l'on parcourt la littérature, on constate que le diagnostic différentiel pose plus de pièges qu'on ne pourrait le prévoir. C'est pourquoi nous avons souligné les autres causes de compression radiculomédullaire qui ont pu entraîner des confusions. C'est le cancer secondaire du rachis, dont le diagnostic différentiel reste habituellement le plus difficile.

La pathogénie exacte de ce syndrome médullaire relève dans des proportions diverses, suivant le cas, d'un facteur mécanique de compression radiculomédullaire et d'un facteur trophique

d'origine vasculaire, car la maladie de Paget peut comprimer les vaisseaux ou entraîner leur involution artérioscléreuse. Lorsqu'il existe une artériosclérose marquée, les résultats thérapeutiques sont très aléatoires.

Nous avons à notre disposition une thérapeutique, la laminectomie décompressive, qui, si elle n'est pas un moyen de guérison radical puisque le malade est toujours susceptible de rechutes, donne cependant des résultats assez satisfaisants pour qu'elle soit à conseiller chez tous les malades qui ne présentent pas de contre-indication flagrante. Les résultats sont malgré tout assez souvent incomplets comme ils le furent dans notre propre observation où pourtant le facteur mécanique de compression paraissait si nettement responsable du syndrome médullaire.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

VU :
Le Doyen,
G. PORTMANN.

VU :
Bon à imprimer,
Le Président :
P. DELMAS-MARSALET

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 20 novembre 1954,
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

ADSON (A.-W.). — « Surgical considerations of intraspinal tumors », *J. int. Coll.*, 1950, **14**, 1-11.

ALESSI (D.). — « Compressione midollare in un caso di malattia di Paget (nota clinica) », *Rif. med.*, 1938, **54**, 538-544.

ARDIN-DELTEIL, AZOULAY (R.) et LAGROT. — « Maladie de Paget et paraplégie hyperspasmodique en flexion », *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1923, **47**, 920-924.

BERNARD (C.-F.). — *La forme vertébrale de la maladie de Paget. Un cas de lombosciatique pagétique.* Thèse, Nancy, 1944-1945.

BRINTON (D.). — « Paget's disease of spine, causing compression of cord », *Proc. Roy. Soc. Med.*, session 1930-1931, **24**, 314.

CAMPBELL (E.) et WHITFIELD (R.-D.). — « Osteogenic sarcoma of vertebrae secondary to Paget's disease ; report of three cases with compression of spinal cord and cauda equina », *New-York St. J. Med.*, 1943, **43**, 931-938.

COLCLOUGH (J.-A.). — « Compression of the spinal cord by osteitis deformans. Report of a case », *Surgery*, 1949, **25**, 760-765.

CULLÈRE (M^lle^) et BERTRAND (V.). — « Maladie osseuse de Paget avec compression médullaire. Troubles mentaux associés », *Ann. méd. psych.*, 1945, **2**, 183-187.

EDHOLM (O.-G.), HOWARTH (S.) et MAC MICHAEL (J.). — « Heart failure and bone blood flow in osteitis deformans », *Clin. Sc.*, 1945, **5**, 249-260.

ELKINGTON (J.-St.-C.). — « Paget's disease with paraplegia », *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1939, **32**, 1420-1421.

FROIDEFOND (M.). — *Contribution à l'étude des localisations vertébrales de la maladie de Paget.* Thèse, Paris, 1939.

GARCIN (D.). — *Contribution à l'étude des complications nerveuses de la maladie de Paget et particulièrement des complications médullaires.* Thèse, Paris, 1937.

GARCIN (R.), VARAY (A.) et DIMO (H.). — « Effondrement vertébral aigu au cours d'une maladie de Paget. Quadriplégie transi-

toire. Syndrome de Brown-Sequard résiduel (contribution à l'étude des complications médullaires de la maladie de Paget) », *Rev. neurol.*, 1937, **67**, 761-769.

GIRAUD (G.), BERT (J.-M.) et BOUGAREL (L.). — « Forme paraplégique de la maladie de Paget », *Montpellier médical*, 1941, **19-20**, 171-173.

GROSS (S.-W.). — « Compression of the spinal cord in Paget's disease of the vertebrae », *Am. J. Surg.*, 1942, **55**, 575-577.

GURDJIAN (E.-S.), WEBSTER (J.-E.) et LATIMER (F.-R.). — « Paget's disease of the spine with compressions of the spinal cord », *Trans. Am. Neurol. Assoc.*, 1952, 243-245.

GUTMAN (A.-B.) et KASABACH (H.). — « Paget's disease (osteitis deformans). Analysis of 116 cases », *Am. J. Med. Sc.*, 1936, **191**, 361-380.

HAGUENAU (J.). — *Les compressions progressives de la moelle.* Maloine, édit., 1932, 189.

HAGUENAU (J.) et SICARD (A.). — « Compression médullaire au cours de la maladie de Paget », *Rev. neurol.*, 1937, **68**, 846-849.

HILLMAN (R.-W.). — « Compression of the spinal cord in Paget's disease », *Brooklyn Hosp. J.*, 1941, **3**, 155-162.

HUDELO et HEITZ. — « Un cas d'ostéite déformante de Paget avec mélanodermie. Autopsie », *Nouv. Icon. Salpêt.*, 1901, **14**, 415.

HUNT (J.-H.). — « Paget's disease with spinal compression, improving after laminectomy », *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1935, **28**, n° 77, 1519-1520.

KAY (H.-D.), SIMPSON (S.-L.), RIDDOCH (G.) et VILVANDRE (G.-E.). — « Osteitis deformans », *Arch. intern. Med.*, 1934, **53**, 208-248.

LAKE (M.). — « Studies of Paget's disease (osteitis deformans) », *J. bone and joint Surg.*, août 1951, 323.

LATIMER (F.-R.), WEBSTER (J.-E.) et GURDJIAN (E.-S.). — « Osteitis deformans with spinal cord compression. Report of three cases », *J. Neurosurg.*, nov. 1953, 583-589.

PAGET (J.). — « On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans) », *Med. Clin. Trans.*, 1877, **60**, 37-63.

PETERSMA (J.-P.). — « Uwarlaesie van het ruggemerg bij ziekte van Paget », *Nederland. Tijdschr. Geneesk.*, 1938, **82**, 3572-3575.

PETIT-DUTAILLIS (D.), MARCHAND (J.) et CALDERON (G.). — « Un cas de compression médullaire par maladie de Paget grandement amélioré par la laminectomie », *Rev. neurol.*, 1936, **66**, 71-78.

PETIT-DUTAILLIS (D.). — « A propos de trois cas de compression médullaire par maladie de Paget », *Rev. neurol.*, 1951, **85**, 538.

RABINER (A.-M.) et HAND (H.-M.). — « Paget's disease and the nervous system », *New-York St. J. Med.*, 1947, **47**, 2689-2693.

ROBINSON (R.-C., G.-M., M.-B., FRCS). — « Paraplegia due to Paget's disease (osteitis deformans) », *Brit. Med. J.*, sept. 1953, 542-544.

SCHMORL (G.). — « Ueber osteitis deformans Paget », *Virchow's Arch.*, 1932, **283**, 694-751.

SCHWARZ (G.-A.) et REBACK (S.). — « Compression of the spinal cord in osteitis deformans of the vertebrae », *Am. J. Roentgenol.*, 1939, **42**, 345-366.

TENG (P.), GROSS (S.-W.) et NEWMAN (C.-M.). — « Compression of spinal cord by osteitis deformans (Paget's disease), giant-cell tumor and polyostotic fibrous dysplasia (Albright's syndrom) of vertebrae. A report of four cases », *J. Neurosurg.*, 1951, **8**, 482-493.

TURNER (J.-W.-A.). — « The spinal complications of Paget's disease (osteitis deformans) », *Brain*, 1940, **63**, 321-349.

VINCENT (C.), LANGERON (L.), DEREUX (J.) et LEMAITRE (L.). — « Maladie de Paget. Installation progressive de signes de compression médullaire grave. Décompression opératoire avec restauration de l'état antérieur », *Rev. neurol.*, 1936, **65**, 794-799.

WYLLIE (N.-G.). — « The occurence in osteitis deformans of lesions of the central nervous system with a report of four cases », *Brain*, 1923, **46**, 336-351.

IMPRIMERIE BIÈRE
18, Rue du Peugue — BORDEAUX

N° 444 imprimeur.
Dépôt légal : 4e trim. 1954.